Ein Fall von doppelseitiger tiefer Excavation der Sehnervenpapille bei völlig erhaltener normaler Sehschärfe.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfaßt und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

K. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Paul Weill.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

München 1918.
RUDOLPH MÜLLER & STEINICKE.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Herr Geheimer Rat Prof. Dr. von Heß.

Der mitzuteilende Fall von doppelseitiger Sehnervenexcavation zeigt ein so eigentümliches Verhalten, wie es in der Literatur bisher noch nicht beschrieben worden ist. Um seine Besonderheiten recht deutlich erscheinen zu lassen, soll vor seiner Schilderung kurz auf einige auf diesem Gebiet bereits veröffentlichte Arbeiten eingegangen werden.

Glauning (1902) beobachtete bei einem 29jährigen Mann, der durch Unfall eine Prellung des linken Seitenwandbeines mit Schädelbasisfraktur erlitt, eine sich schnell entwickelnde Erblindung des linken Auges, die durch fortschreitende Abschnürung des Sehnerven in der Gegend des Foramen opticum durch den an der Bruchstelle gebildeten Callus erklärt wird. Der durch diese Läsion atrophisch gewordene Sehnerv bewirkte durch die einsetzende reaktive Bindegewebswucherung eine Verkürzung des Nervenstranges und hatte dadurch eine Zurückziehung der Papille zur Folge, die im ophthalmoskopischen Bild stark an eine glaukomatöse Excavation erinnert. Man sieht, ähnlich wie bei unserm Fall, auf einem seiner Arbeit beigefügten Bild eine auf 1,2 mm Tiefe berechnete Excavation, starke Abknickung der aus der Tiefe kommenden Gefäße am Papillenrande, einen ausgeprägten weissen Skleralring und unregelmäßige in Ringform angeordnete Pigmentmassen um die Papille. Sonst fällt nur noch ein durch die Stauungsprozesse am Augenstiel infolge der weitgehenden Wucherungsvorgänge bewirkter erweiterter Gefäßtrichter mit hypertrophischen Gefäßen der Papille auf.

Heckschen's (1913) zweiter Fall, der eine angeborene Mißbildung darstellt, steht dem unsrigen auch ophthalmoskopisch viel näher. Er zeigt uns bei einem von Jugend auf stark amblyopischen Auge „eine atrophische Papille mit glaukomähnlich tiefem Staphylom". Zentrale, nicht ganz bis zum nahezu kreisrunden Papillenrande reichende, grau erscheinende Excavation von 12 Dioptrien Niveaudifferenz gegen den übrigen Augenhintergrund, ein großer, konzentrisch zum Papillenrande gelegener, atrophischer Chorioidealbezirk, hochgeteilte erst am Papillenrand erscheinende und über diesen scharf abgebogene Gefäße, die nach allen Seiten gleichmäßig angeordnet sind, bilden dort die hauptsächlichsten Besonderseiten des Befunds.

Zade's 2 Fälle endlich berühren den unseren am meisten. Der erste bezieht sich auf ein „doppelseitiges Kolobom des Sehnerven mit normaler Funktion eines Auges".

Rechts bestand bei gerade noch möglichem Fingerzählen dicht vor dem schielenden, bei Sehen in die Ferne in 42 Grad Divergenz stehenden Auge eine Myopie von 16 Dioptrien und das Spiegelbild wies eine zweimal papillengroße runde, graue Scheibe an Stelle der Papille auf. Diese Scheibe war von einem in der Farbe nur wenig von ihr verschiedenen Skleralring umgeben, um den vereinzelte Pigmentschollen unregelmäßig angeordnet waren. Das als graue Scheibe anmutende Gewebe war stark nach hinten excaviert, was besonders deutlich durch den Verlauf der Gefäße erkennbar war, die gleichmäßig von allen Seiten der Netzhaut kommend um den steilen Rand des Kraters nach hinten bogen, um sich einzeln in geringer Entfernung von dem Rand, etwa auf der Peripherie einer gedachten, normal gelegenen kreisrunden Papille dem Blick zu entziehen. Ein regelrechter Gefäßtrichter war also nicht vorhanden. Außerdem bestand an dem Auge ein größerer chorioidealer Defekt und eine ins Augeninnere vorspringende bogenförmige Leiste im Gebiet ber Netzhaut.

Die Anomalien am linken Auge waren bei voller Sehschärfe mit guter Accomodation für die Nähe und freiem Gesichtsfeld aber weit krasser. Der Hintergrund wies eine graue, normal große, tiefe randständige, scheinbar glaukomatös excavierte Papille auf, zu der wie auch oben beschrieben, konzentrisch der grau-weisse Skleralring und ein verstärkter Pigmentsaum hinzu kamen. Die normal gefüllten, regelmäßig verteilten Gefäße bogen auch hier scharf winklig um den Papillenrand nach hinten, ohne aber wieder zum Vorschein zu kommen. Die Excavation, die an der tiefsten Stelle 7 Dioptrien betrug, hatte die Form eines im umgekehrten Bild mit der Spitze nach hinten außen gelegenen Trichters. Die Wand dieses Trichters bestand aus zarten zum Papillarrand konzentrisch angeordneten Faserringen, denen einzelne sehr feine Gefäße entlang zogen, für die ein Zusammenhang mit den großen Netzhautgefäßen nicht zu bestehen schien. Die Trichterspitze war deutlich heller als der übrige Teil. Am sonstigen Fundus bestand außer einer geringen Rarefikation der Chorioidea nichts auffälliges.

Ein dem Befund des rechten Auges dieses Falles ähnliches Verhalten zeigte der vom gleichen Beobachter als Staphyloma verum aufgefaßte zweite Fall, der das bei Sehen in die Ferne in 40 Grad Divergenz stehende amblyopische rechte Auge eines achtjährigen Knaben betraf. Hier sah man einen weiten peripheren

Bezirk in den Krater einbezogen, dessen Grund die aufgehellte Papillenmitte bildete und der in einem zum Papillenrand konzentrisch verlaufenden aufgeworfenen Rand beginnend, sich allmählich in die Tiefe senkte. Der Gefäßverlauf war ähnlich dem in den vorigen Fällen geschilderten, auch sie verloren sich im Gewebe der Papillengegend in der Peripherie eines imaginären Kreises. Doch waren ihre Abknickungen weniger ausgeprägt, ihr Verlauf scheinbar oberflächlicher und unabhängig vom Netzhautgewebsuntergrund, sodaß der Verfasser ein vielleicht von der Membrana vasculosa retinae stammendes, feinfaserig-durchsichtiges Netz als Träger der Gefäße vermutete.

Unsere Beobachtung betrifft die jetzt 17 jährige Kontoristin M. H., die im Jahre 1916 zum ersten Mal die Universitäts-Augenklinik wegen ihrer Kurzsichtigkeit zur Verordnung einer Brille aufsuchte, bei welcher Gelegenheit die weiter unten geschilderten Anomalien auf beiden Augen entdeckt wurden, die der Patientin noch nie die geringsten Beschwerden verursacht hatten. Sie trug schon in ihrem 7. Lebensjahr eine Brille, deren Gebrauch sie später wieder vernachläßigte und hat keine besonderen Erkrankungen (auch keine Kinderkrankheiten) je durchgemacht. Nur ist sie durch öfters auftretende Bindehautkatarrhe geplagt und kann das Sehen ins übermäßig Helle (Schnee oder von der Sonne grell beleuchtete Gegenstände) nicht vertragen. Von irgendwelchen Mißbildungen am Auge oder bedeutenderen Erkrankungen in der Familie weiß sie nichts anzugeben.

Die Funktionsprüfung der Augen ergibt bei normaler Pupillenreaktion eine Sehschärfe von

links Vc = — 1,5 Dioptrien = 1,0 Nieden 1 glatt,
rechts Vc = — 1,5 „ = 0,8 — 1,0 ? Nieden 1 verschwommen u. mühsam.

Das Gesichtsfeld ist beiderseits von normaler Ausdehnung.

Aeußerlich sind beide Augen reizlos und ohne Besonderheiten. Die brechenden Medien sind klar, weder an der Iris noch an der Linse oder an der Peripherie des Augenhintergrunds finden sich Anzeichen von kolobomatösen Bildungen.

Die Augenspiegeluntersuchung des Sehnerveneintritts aber ergibt auf beiden Augen einen auffallenden Befund, indem sich die Papillen in hohem Grad als excaviert erweisen. Für das aufrechte Bild beträgt diese Excavation etwa 7—8 Dioptrien (ca. 2—3 mm). Der Grund der Excavation zeigt auf dem rechten Auge eine dreistrahlig-sternförmige Erhabenheit (s. Figur), während auf dem linken Auge nur eine den beiden oberen Schenkeln der letzteren entsprechende halbmondförmige narbig-

strahlige Erhebung anzutreffen ist. Die Retinalgefäße biegen am Papillenrand um, ohne im Gebiet der Papille wieder zum Vorschein zu kommen.

Am Grund der Papille sind auf dem rechten Auge mehrere feine Gefäße vorhanden (s. Figur), die infolge ihrer starken Lumendifferenz im Verhältnis zu den Retinalgefäßen nicht als deren Stämme, höchstens als deren Aeste gedeutet werden können.

Am linken Auge findet sich am Papillengrund in der Mittellinie, von der erwähnten strahligen Bogenlinie ausgehend und von dort bis zum unteren Papillenrand verfolgbar, ein kleinstes feines Gefäß papillären Charakters.

Der Papillenrand erscheint überall umsäumt von einem überhängenden zarten halbdurchsichtigen schmalen Ring, der als Umbiegungszone der Sehnervenfasern aufgefaßt werden muß. Am Skleralsporn finden sich physiologische Pigmentanhäufungen, in der linken Papille etwas oberhalb des feinen Gefäßchens ein punktförmiger verlagerter Pigmentfleck. Nasal von der Papille, aber nur am rechten Auge, sieht man einen etwa $^1/_2$—$^2/_3$ Papillen großen, ovalen, atrophischen Charioidealherd, der feine punktförmige Pigmentverstreuungen und einige durchziehende Chorioidealgefäße aufweist.

Für die Deutung dieses Falles kommt die von Glauning herangezogene Retraktion des Sehnervengewebes nicht in Frage, einmal wegen der guten Sehschärfe und sodann wegen des beschriebenen Verhaltens der Gefäße am Papillengrunde. Die völlig normale Sehschärfe auf beiden Augen ohne jede Gesichtsfeldeinschränkung ist ja auch das erstaunlichste Phaenomen im vorliegenden Fall gegenüber den von Heckschen und Zade beschriebenen. Trotzdem wäre am ehesten, wie diese es taten, auch bei uns an kolobomatöse Bildungen des Sehnerven zu denken. Weiterhin müßten jedoch noch die Fälle von Grubenbildung des Sehnerven, über deren Literatur im Folgenden kurz referiert sei, zur Deutung herangezogen werden.

Im Jahre 1882 beschrieb Wiethe in seinem Beitrag im Archiv für Ophthalmologie „ein Fall von angeborener Difformität der Sehnervenpapille“ zum erstenmal die Beobachtung einer lochförmigen Excavation der Papille. Während der Behandlung eines rechtsseitigen Glaukoms, das im Anschluß an eine Pneumonie bei einer 62jährigen Frau aufgetreten war, entdeckte er in dem gesunden linken Auge, inmitten einer kreisrunden Papille, zwei grubige Vertiefungen von „schwärzlicher Färbung mit einem Stich ins Olivengrüne“. Beide Gruben bildeten Ursprung bezw. Mündung starker Gefäße, und die Abnormität der Erscheinung bei völligem Fehlen von entsprechenden subjektiven Ausfallssymptomen stellte dem Autor das Vorhandensein einer angeborenen Mißbildung von vornherein außer Zweifel.

In den letzten 20 Jahren mehrten sich die Beobachtungen ähnlicher Erscheinungen an der Papille, von denen ca. 28 nach dem ophthalmologischen Befund einander nahestehende Fälle in der Literatur angeführt sind, leider aber nur wenige einer pathologisch-anatomischen Nachprüfung unterzogen werden konnten. Sie beziehen sich auf eine oder mehrere Aushöhlungen von lochförmigem, manchmal auch röhrenförmigem Charakter im Papillargebiet, deren Auftreten meist von weiteren Anomalien begleitet war. Die Ursache ihrer Entstehung wird von den Autoren durchweg als eine einheitliche angenommen, die Art ihres Zustandekommens aber ist bis heute scharf umstritten worden. Von den zahlreichen Veröffentlichungen sollen nur die die Namen van der Hoeven, Stock, von Scily, Reis, Prediger und Lauber tragenden genannt sein, denen in den letzten Jahren noch Gebb, Wessely, Seefelder und Köhne gefolgt sind. In der Mehrzahl werden darin eine, seltener zwei oder auch drei umschriebene grubige Vertiefungen im Papillargebiet beschrieben, von rundlicher oder ovaler Form und einer Ausdehnung von $^1/_8$ bis $^1/_3$ Papillendurchmesser. Lokalisiert waren sie meist auf der temporalen Seite und im Gebiet des unteren Quadranten. Oft sah man Gefäße von verschiedenster Stärke aus der Tiefe der Excavation entspringen, die am Rand deutliche Knickung erfuhren, manchmal zogen solche von ihrem normalen Ursprungsort über die Gruben hinweg und senkten sich auf ihrer Bahn mehr oder weniger tief in die Höhlungen hinein, sodaß sie vereinzelt darin verschwanden, um erst nahe dem ihrem Eintritt gegenüberliegenden Rande wieder zu erscheinen. In wieder anderen Fällen zogen schwächere Gefäße ohne Rücksicht auf den Niveauunterschied glatt über den Krater hinweg.

Die Farbe der Gruben wurde anfänglich als „schwarz mit einem Stich ins Olivengrüne“ angegeben, was neben den Mängeln der reproduzierten Bilder bei verschiedenen Autoren wie Dyckmeester und Ogawa Zweifel an der Natur ihrer Form hervorrief, weshalb sie von ihnen als Pigmentierung des Sehnerven gedeutet wurden. Später beschrieb man sie fast durchweg als „von bläulicher bis grüner Farbe“, und die erwähnten Zweifel wurden durch die parallaktische Verschieblichkeit der Ränder zu dem Grund der Gruben, durch den überzeugenden Gefäßverlauf und die skiaskopisch festlegbare Niveaudifferenz beseitigt. Worauf sich die eigentümliche Färbung der Höhlen durch die Kontrastschattenwirkung erklärte. Der Boden der Gruben erschien meist von einem zarten feinfaserigen Gewebe bedeckt, das in unregelmäßiger, welliger Anordnung die wahre Tiefe nicht erkennen ließ. In wenigen Fällen war die Erscheinung doppelseitig, häufig von einem ausgedehnten Konus nach unten oder nach der Seite begleitet und in wahrscheinlich mehreren Fällen, sicher in dem von Köhne, mit einem Kolobom des Sehnerven oder manchmal auch einem solchen der Chorioidea vergesellschaftet. Dann sah man fast regelmäßig einen zuweilen unterbrochenen weissen Skleralring um die Papille, an den sich in wechselnder Stärke ein Ring von schwarzem Retinalpigment anschloß, das auch öfters sonst noch in ungeordneten Haufen auf Papille oder Netzhaut übergriff. Die Patienten suchten den Arzt im allgemeinen wegen einer unbedeutenden Erkrankung von entfernter Ursache auf, die bisher unbemerkte Anomalie hatte bei genauer Prüfung mitunter eine periphere Gesichtsfeldeinschränkung oder ein kleines parazentrales Skotom zur Folge, die Sehschärfe war aber nie durch die Mißbildung wesentlich beeinflußt. Eine Veränderung der Erscheinungen progressiver oder regressiver Art wurde, wie auch bei den vier zuerst beschriebenen Fällen von totaler Excavation der Papille, bei mehrfach wiederholter Untersuchung hier nie festgestellt.

Was nun die Entstehung dieser angeborenen Erscheinungen, der kleinen sowohl wie der großen, das ganze Papillargebiet einnehmenden Gruben anbelangt, so bestanden und bestehen noch darüber verschiedene Theorien.

Nachdem die Ansicht von Dyckmeester und Ogawa, es seien Pigmentablagerungen im Sehnerven, widerlegt war, hielt Parson die Gruben für Cysten, die in Beziehung zu den praeretinalen Cysten des Glaskörpers stehen sollten. Später drang dann die Auffassung der Erscheinungen als partielle Kolobombildung infolge nicht zu völligem Verschluß gekommener Augenbecherspalte oder als Folge eines persistierenden Restes des Augenbecherstiels bei fast sämtlichen neueren Autoren über diesen Gegenstand durch, bis 1910 Wessely im Anschluß an zwei von ihm beobachtete Fälle, bei denen mehrere Gefäße von der Netzhaut oder den großen Retinalgefäßen herkommend, in der Grube verschwanden, auf nahe Beziehungen zwischen den lochförmigen Grubenbildungen und öfters auftretenden cilio-retinalen Gefäßen hinwies. Diese Gefäße stellen Anastomosen zwischen dem chorioidealen und retinalen Gefäßsystem dar und werden bei ihrem Auftreten meist, wie auch die lochförmigen Gruben, auf die temporale Papillenseite in die Nähe ihres Randes lokalisiert. Ihr Vorkommen beruht nach neuesten eingehenden anatomischen Forschungen von Seefelder und Versari am embryonalen Menschenauge auf einer bei normaler Entwicklung der Gefäßversorgung beim Menschen in keiner Phase auftretenden Gefäßverbindung und ist somit als Atavismus aufzufassen, gemäß ihrem regelmäßigen Vorhandensein bei vielen Tierarten (Hund, Katze, Fuchs u. a.). Nach der Anschauung Wessely's sind die gefäßhaltigen wie auch die schon gefäßlosen Gruben Ueberbleibsel bezw. Rudimente solcher cilio-retinaler Gefäßpforten, die, analog der von den großen Retinalgefäßen abhängigen physiologischen Excavation, eigene kleine Aushöhlungen gebildet haben.

Diese neue Theorie wurde in der Folge noch nicht allgemein anerkannt, denn es war nicht möglich, anatomische Präparate von Augen mit umschriebenen Grubenbildungen auf ihre Bestätigung hin zu untersuchen. Die beiden einzigen Autoren, die bisher Ergebnisse anatomischer Art über solche Fälle mitgeteilt haben, Lauber (1909) und Seefelder (1915), halten die Gruben für Kolobome, da sie, wie schon erwähnt, ja auch häufig mit solchen Mißbildungen des Sehnerven und der Chorioidea combiniert sind. Seefelder fand in einer makroskopisch als mediale Ausstülpung der Retina in die Pialscheide des Sehnerven imponierenden Tasche Nervenfasern, Gliagewebe vom Aussehen rudimentären Netzhautgewebes, Pigmentepithel und Gefäße, worauf er, da die typisch ausgebildeten Netzhautbestandteile fehlten, die Einstülpung nicht ursprünglich als zur Netzhaut, sondern zum Sehnerven gehörig betrachtete.

Zusammenfassend wird für den mitgeteilten Fall die Annahme einer kolobomatösen Bildung am Sehnerven sehr naheliegend sein. Allerdings käme vielleicht noch eine exzessiv vergrößerte sog. Grubenbildung des Opticus in Betracht. Namentlich im Hinblick auf die Wessely'sche Mitteilung wäre zu erwägen, ob nicht die am Papillenrande entspringenden Gefäße sämtlich als sog. cilio-retinale Gefäße veranschlagt werden müßten. Der Annahme einer Teilung des als Zentralarterie der Retina einheitlich aufzufassenden Gefäßstämmchens würde die Schwierigkeit der Erklärung begegnen, warum die Gefäße nicht näher beisammen, sondern über den ganzen Papillenrand verstreut in die Retinalebene eintreten. Indessen sind alle Argumente über das Wesen und die Genese der beschriebenen Sehnervenanomalie theoretischer Natur, und nur ein anatomischer Befund könnte die hieraus sich ergebenden, noch schwebenden Fragen wenigstens einigermaßen klären.

Lebenslauf.

Ich, Paul Weill, wurde am 19. November 1892 zu Karlsruhe i. Baden geboren, wo ich bis zum 10. Lebensjahre die Vorschule besuchte. Nach Uebersiedlung nach Frankfurt a. M. erhielt ich meine weitere Ausbildung auf dem Wöhler Realgymnasium daselbst und legte im Frühjahr 1911 die Reifeprüfung ab. Die vorklinischen Semester meines Medizinstudiums verbrachte ich an den Universitäten Freiburg i. B. und München, wo ich im Februar 1914 die ärztliche Vorprüfung bestand. Nach Aufenthalt im Sommersemester 1914 in Wien trat ich zu Kriegsbeginn als Kriegsfreiwilliger im Infanterie-Regt. 81 in Frankfurt ein. Nach zwei monatiger Ausbildung mit der Waffe erhielt ich ein Kommando an ein dortiges Res.-Lazarett, wo ich bis zum August 1915 neben der dienstlichen Beschäftigung Gelegenheit zur Fortsetzung meines Studiums hatte. Vom 1. Sept. 1915 bis zum 16. April 1917 stand ich im Feld, zuerst bei einem Feld-Lazarett, dann beim 2. Bataillon des Inf.-Regts. Nr. 87, von wo aus ich im Winter 1916/17 drei Monate Urlaub zur Ablegung der Staatsprüfung erhielt. Am 16. April 1917 in der Aisneschlacht in französische Kriegsgefangenschaft geraten, kam ich Ende Oktober 1917 durch Austausch wieder in die Heimat zurück.

Herrn Geheimen Hofrat Professor Dr. Ritter C. von Heß spreche ich an dieser Stelle meinen Dank aus für die freundliche Ueberlassung des Falles und die Uebernahme des Referats, Herrn Professor W. Lohmann für seine Unterstützung bei der Ausführung dieser Arbeit.

Literatur.

Gebb: Ueber den Gefäßverlauf im Bereich einer umschriebenen Grubenbildung des Sehnervenkopfs. Arch. f. Aug. H. Bd. 67, S. 278.

Glauning: Pseudoglaukomatöse Excavation des Sehnerveneintritts. Arch. f. Aug. H. 1902.

Heckschen: Kasuistischer Beitrag zu den Mißbildungen am Eintritt des Sehnerven. Müller & Steinicke 1913.

Köhne: Umschriebene Grubenbildung im Bereich eines Koloboms am Sehnerveneintritt. Zeitschr. f. Aug. H. 1916.

Kölliker: Festschrift für, O. Schultze: Zur Entwicklungsgeschichte des Gefäßsystems im Säugetierauge.
Voll: Ueber die Entwicklung der Membrana vasculosa retinae.

Lauber: Klinische und anatomische Untersuchungen über lochförmige partielle Kolobome des Sehnerven. Zeitschr. f. Aug. H. 21, S. 494.

Prediger: Ein Fall von angeborener Grubenbildung an der Papille. Zeitschr. f. Aug. H. 21, S. 308.

Reis: Eine wenig bekannte typische Mißbildung am Sehnerveneintritt: Umschriebene Grubenbildung an der Papilla nervi optici. Zeitschr. f. Aug. H. 19, S. 505.

Seefelder: Untersuchungen über die Entwicklung der Netzhautgefäße des Menschen. Arch. f. Ophthalmologie Bd. 70, 1909.

Derselbe: Ein pathologisch-anatomischer Beitrag zur Frage der Kolobome und umschriebenen Grubenbildungen am Sehnerveneintritt. Arch. f. Ophthalmologie Bd. 90, S. 129.

Stock und v. Scily: Klin. Monatsbl. f. Aug. H. 1906. Bd. 44, 1.

Wessely: Stehen die angeborenen umschriebenen Grubenbildungen in der Papille genetisch in Beziehung zu optico-ciliaren bezw. cilio-retinalen Gefäßanastomosen. Arch. f. Aug. H. Bd. 65, S. 98.

Wiethe: Ein Fall von angeborener Difformität der Sehnervenpapille. Arch. f. Aug. H. 1882, Bd. 11, S. 14.

Zade: Zwei eigenartige Fälle von congenitaler Anomalie des Sehnerven Klin. Monatsbl. f. Aug H. 1907, Bd. 2, S. 435.